



### **Resultado a longo prazo de tratamento conservador de rabdmiossarcoma vesical infantil: relato de caso.**

Long term result of conservative treatment of bladder rhabdomyosarcoma in children: case report

**Mara Lucia Alvarenga  
Torres<sup>1</sup>**

**Alexis Iury Framil Sanches<sup>1</sup>**

**Brunno Cezar Framil  
Sanches<sup>2</sup>**

**Rodrigo Teixeira Siniscalchi<sup>3</sup>**

1. Acadêmicos de Medicina da Faculdade de Medicina de Itajubá (FMIIt). Itajubá/MG.

2. Médico, Especialista em Cirurgia Geral e Residente de Urologia da Pontifícia Universidade Católica de São Paulo (PUC/SP). Sorocaba/SP.

3. Médico, Especialista em Cirurgia Geral e Urologia. Professor da Disciplina de Urologia da Faculdade de Medicina de Itajubá (FMIIt). Itajubá/MG

Recebido em abril de 2012

Aceito em junho de 2012

#### **RESUMO**

Os tumores vesicais ocorrem mais frequentemente entre a quinta e sétima décadas de vida, sendo raros antes dos 40 anos de idade. O rabdmiossarcoma é um tumor embrionário raro originado do tecido muscular esquelético, que, quando localizado no trato geniturinário, se manifesta com hematúria e sintomas urinários obstrutivos. É um tumor que acomete principalmente a faixa etária infantil. Por se tratar de um tumor muito agressivo geralmente necessita de tratamento cirúrgico, com ressecções parciais e até mesmo remoção completa de grande parte do trato geniturinário baixo. Será relatado um caso de rabdmiossarcoma vesical em criança de 5 anos, cujo tratamento sem cirurgia foi curativo e que com acompanhamento a longo prazo não houve recorrência tumoral.

**Palavras chaves:** Bexiga, rabdmiossarcoma, tratamento conservador

#### **ABSTRACT**

The bladder tumors occur most often between the fifth and seventh decades of life, being rare before forty. The embryonal rhabdomyosarcoma is a rare tumor originating from the skeletal muscle tissue, which, when located in the genitourinary tract, manifested with haematuria and urinary obstruction. This tumor is more common in the childhood. It's a very aggressive tumor and usually requires surgical treatment which partial resection and even the complete removal of much of the lower urinary tract. This is a report of one case of bladder rhabdomyosarcoma in a 5 years old child, whose treatment was curative without surgery, and in the long-term following there was no tumor recurrence.

**Keywords:** Bladder, rhabdomyosarcoma, conservative treatment

#### **Correspondência:**

Mara Lúcia Alvarenga Torres.  
Av. Pedro Sales, 466, Centro.  
Lavras/MG.  
CEP: 37200-000  
Email: [malu\\_alv@yahoo.com.br](mailto:malu_alv@yahoo.com.br)

## INTRODUÇÃO

A ocorrência de tumores na infância é rara e quando ocorre, é frequente causa de óbito. Nos países desenvolvidos, corresponde à segunda causa de morte e no Brasil, em 1994, representou a quinta causa de óbito em menores de 15 anos.<sup>1</sup>

Em 90% dos casos, os tumores se desenvolvem na bexiga, tendo como sede mais frequente, o epitélio de células transicionais, principal revestimento do trato urinário.<sup>2</sup>

Os principais fatores de risco para os tumores vesicais são metabólitos, cuja eliminação é a via urinária. Dentre eles, estão o consumo de tabaco, aminas aromáticas, derivados de benzeno e corantes de anilina, fenacetina e clornafazina, drogas, como a ciclofosfamida, infecções de repetição cafeína e adoçantes, dentre outras exposições dietéticas. O período de latência médio entre a exposição aos metabólitos e o desenvolvimento tumoral é de aproximadamente 20 anos.<sup>2,3-8</sup>

O tipo histológico tumoral mais frequente é o derivado de células transicionais, que corresponde a 90% dos casos. Os tumores de células epidermoides correspondem a 3%, seguido pelo adenocarcinoma com 0,5% a 2% e pelos tumores de células pequenas, que correspondem a menos de 1% dos tumores vesicais. Outros tipos histológicos também podem ocorrer, mas são muito raros, incluindo os linfomas, sarcomas e melanomas, dentre outros.<sup>2,3-10</sup>

Um representante dos sarcomas é o rabdomiossarcoma, um tumor embrionário de partes moles, originado do tecido muscular esquelético. Na infância, representa 3,5% dos casos de tumores nas faixas etárias de 0 a 14

anos, e seu segundo local mais frequente de acometimento é o sistema uroexcretor.<sup>11</sup>

Seu prognóstico varia de acordo com o subtipo histológico, sendo que o embrionário é o menos agressivo. O prognóstico depende ainda da localização e extensão tumoral (quando maiores que cinco centímetros têm pior prognóstico), do estadiamento, bem como da idade, sexo e ploidia tecidual.<sup>1</sup>

Na grande maioria dos casos, os tumores vesicais são assintomáticos. O quadro clínico quando aparente, cursa com hematúria, intermitente ou persistente sem causas aparentes, com média aproximada de 25% dos pacientes apresentando hematúria macroscópica e 9%, microscópica. Outras manifestações incluem dor em flanco, sintomas irritativos e obstrutivos, como frequência miccional aumentada, urgência miccional, retenção, disúria, nictúria, hidronefrose, podendo causar, quando em fases avançadas, alterações da função renal. Os sinais e sintomas vão variar, de acordo com a localização e extensão da massa tumoral.<sup>5-8,11-13</sup>

Em crianças, os sintomas podem ser inespecíficos. Deve-se atentar para déficits no desenvolvimento e crescimento, diarreias, artralguas, febre de origem indeterminada dores inespecíficas, irritabilidade, choro fácil e presença de massas abdominais palpáveis.<sup>1</sup>

Apesar de infrequente, o quadro clínico pode iniciar já com sintomas provocado pelas metástases, dentre elas, pode-se destacar: a dor óssea, dor abdominal com desconforto retal e dor perineal por invasão pélvica e prostática.<sup>5-8,12</sup>

O diagnóstico consiste na avaliação da citologia urinária, visualização vesical através de cistoscopia e avaliação abdominal e pélvica, através de métodos de imagens variados. Os

exames de imagem avaliam alterações do trato urogenital alto e baixo, assim como avaliam acometimento de linfonodos, tecidos adjacentes e a presença de metástases à distância. O diagnóstico de certeza é obtido através de estudo anatomopatológico.<sup>14,15</sup>

O uso de métodos mais invasivos é utilizado para casos selecionados. A ureterosopia retrógrada e o uso de biópsia são úteis para os casos de citologia urinária positiva com cistoscopia normal. Já os acessos percutâneos com o uso de contraste nas pielografias anterógradas podem ser usados, principalmente para lesões pequenas em que se pretende o tratamento minimamente invasivo.

As metástases podem ser diagnosticadas e avaliadas através de Raios-X de tórax, ultrassonografia, tomografia computadorizada, cintilografia óssea com tecnécio, dosagem de fosfatase alcalina e biópsia de medula óssea.<sup>6-10,13</sup>

Em até 20% dos casos já se encontram metástases no momento do diagnóstico inicial. O principal sítio metastático é o pulmonar, mas também ocorrem metástases para linfonodos, ossos, fígado e medula óssea.<sup>1,16</sup>

Para o estadiamento, o sistema TNM da união internacional contra o câncer de 2002 é aceito internacionalmente.<sup>17</sup> Os tumores são divididos em superficiais e invasivos. Os primeiros incluem o Tis, Ta e T1, a partir da penetração da camada muscular, ou seja, de T2 em diante, são considerados invasivos.<sup>18</sup>

O tratamento é baseado no estadiamento tumoral. As terapêuticas envolvem ressecção trasurreteral, cistectomia parcial ou radical, quimioterapia e radioterapia.<sup>18</sup> A ressecção transuretral é procedimento padrão para tumores superficiais de bexiga.<sup>14</sup> A cistectomia radical ainda permanece como

padrão ouro para o tratamento da neoplasia musculo-invasiva vesical, como o rabdomiossarcoma.<sup>18</sup>

Os índices de sobrevida após cinco anos variam de acordo com o estadiamento tumoral. Nos casos de neoplasia com acometimento superficial a taxa é de 90%. Nos casos infiltrativos, variam de 35 a 70%. Nos casos em que ocorre invasão dos tecidos adjacentes e/ou invasão de linfonodos e/ou propagação à distância, a sobrevida está reduzida a 10 a 20% dos pacientes.<sup>2</sup> Com a instituição de uma conduta terapêutica que envolva ressecção tumoral, a sobrevida aumenta consideravelmente.

## RELATO DE CASO

O presente Relato de caso foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa da Faculdade de Medicina de Itajubá, sob o número 082/11.

Menor, com 05 anos, iniciou em 27 de dezembro de 1996, o quadro súbito de disúria e urgência miccional. Quadro recorrente e com duração de uma semana, quando foi então levado à assistência médica. Paciente sem sinais de hematúria, com leve hipocromia e ausência de massa abdominal palpável.

No momento da consulta com o pediatra, foram solicitados os exames de urina 1 com bacterioscopia, para a investigação de uma possível infecção urinária, sendo medicado no momento com antibióticos de forma empírica. Os resultados destes exames vieram inalterados. O quadro evoluía com urgência miccional cada vez mais acentuada e então, desta vez, ele foi levado à consulta com um urologista. Ao exame físico, foi apenas constatado a presença de fimose grau III, que foi resolvida através de

descolamento balanoprepucial no momento da consulta e acompanhamento.

A conduta realizada não trouxe melhora no quadro de disúria e urgência e então o paciente foi reavaliado novamente. Nesta nova consulta, já com os exames solicitados anteriormente em mãos, foi então submetido a ultrassonografia do aparelho urinário e bioquímica do sangue e urina. Os exames de sangue e urina vieram sem alterações. A ultrassonografia evidenciou bexiga com capacidade acentuadamente reduzida (6 ml), com espessamento importante de parede, especialmente da região anterior (espessura

máxima 2,6 cm) que se apresentava de forma heterogênea e irregular, sendo questionada a presença de lesão neoplásica ou inflamatória.

Para melhor elucidação do quadro, foi realizada Tomografia Computadorizada pélvica, que demonstrava uma bexiga com capacidade de armazenamento reduzida e espessamento de sua parede, principalmente em sua parede anterior, com espessura de 2,1 cm, e demais regiões, com espessura de 0,4 cm. Superfície externa da bexiga apresentando irregularidade, principalmente da região anterior, sugestivo de infiltração da gordura perivesical e ausência de linfonodomegalia pélvica (Figura 1).

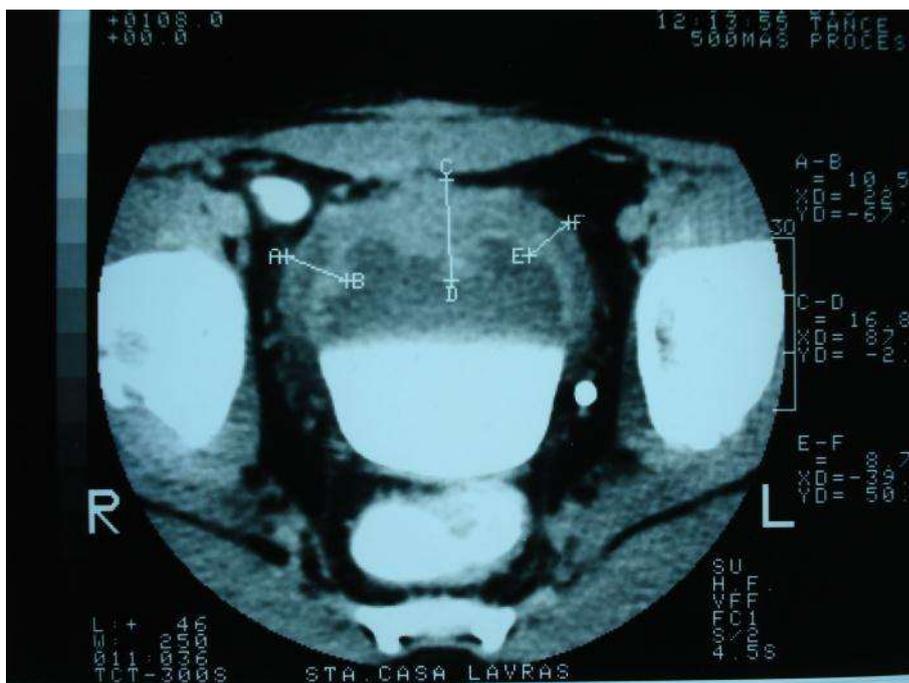


Figura 1- Tomografia Computadorizada da Pelve, com contraste fase tardia

Diante de tal informação de comprometimento vesical por esta lesão irregular, foi realizado, um mês após o início da investigação, uma laparotomia com incisão de Pfannenstiel, onde se visualizou um espessamento e irregularidade de parede

anterior da bexiga, local onde foi realizada a biópsia incisional, não sendo visualizadas outras lesões ou linfonodomegalias.

O resultado do anatomopatológico da peça teve como diagnóstico rabdomyosarcoma embrionário (Figuras 2 e 3).

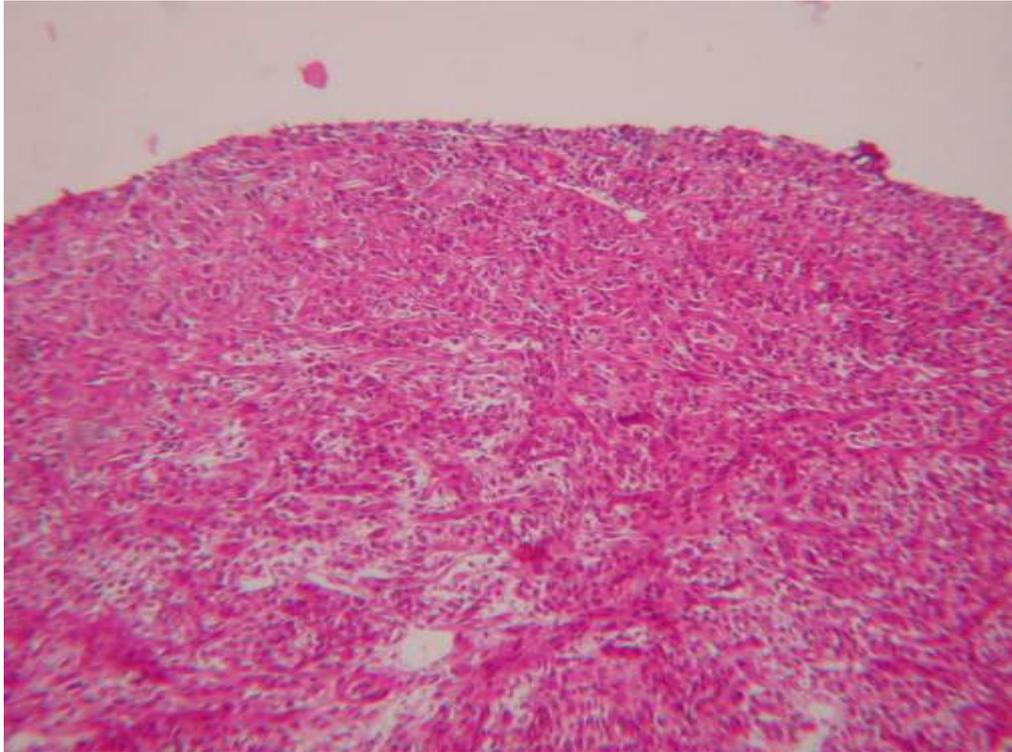


Figura 2- Lâmina de epitélio vesical panorâmica: Visão panorâmica da mucosa vesical rosada, com presença de células fusiformes e células ingurgitadas, configurando o sarcoma.

Morfologia da neoplasia compatível com rabdmiossarcoma embrionário

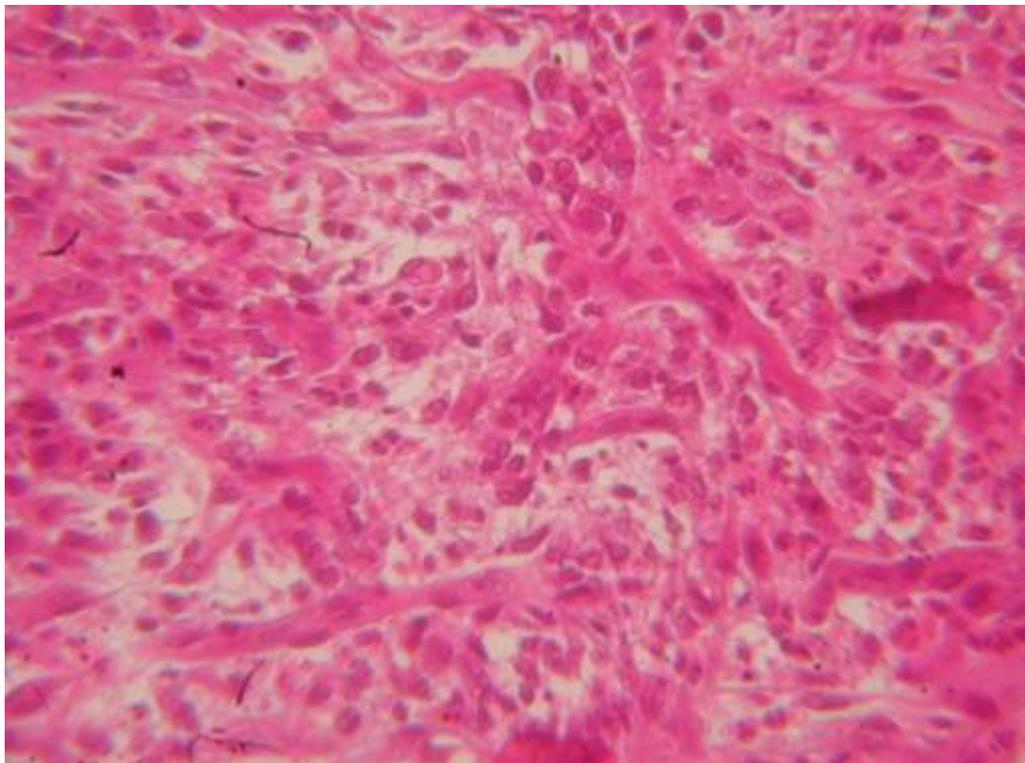


Figura 3- Lâmina de epitélio vesical em aumento 40x: Detalhes da área acima, ao microscópio, evidenciando células atípicas, por vezes alongadas, com citoplasma eosinofílico.

A partir de então, o paciente foi encaminhado para tratamento oncológico com quimioterapia, seguindo o seguinte esquema: Vincristina, Adriamicina e Ciclofosfamida (VAC) combinada à radioterapia, com o intuito de redução da massa tumoral e controle da sua progressão.

Com o tratamento instituído, a melhora dos sintomas clínicos apareceu após um mês. Constatou-se também, o início da regressão da massa após o período de três meses. Este fato foi confirmado com auxílio de nova Tomografia Abdominal.

Devido à melhora radiológica do paciente, concomitante a melhora clínica, foi optado por acompanhamento, adiando a indicação cirúrgica.

Após um total de 39 semanas do esquema VAC e 40 sessões de radioterapia, foi realizada biópsia endoscópica da parede anterior da bexiga, com retirada de cinco fragmentos do mesmo local, onde foi realizada anteriormente a biópsia. Laudo microscópico com evidência de edema de mucosa, com discreto infiltrado inflamatório crônico e ausência de neoplasia residual. A conclusão final foi de cistite crônica leve.

Com seguimento realizado trimestralmente no primeiro ano, de seis em seis meses nos próximos dois anos e anualmente até o quinto ano pós-tratamento, foi constatado cura clínica, imagiológica e laboratorial (Figuras 4 e 5).

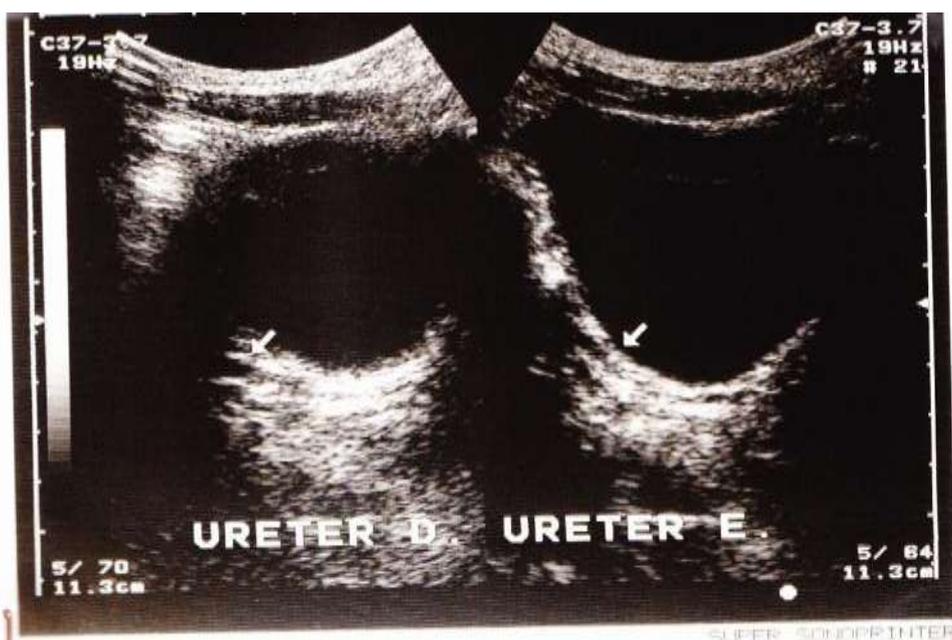


Figura 4 - Ultrassonografia de Vias Urinárias: Bexiga com apresentação anatômica, parede lisa e com espessura normal. Imagem após 5 anos de acompanhamento

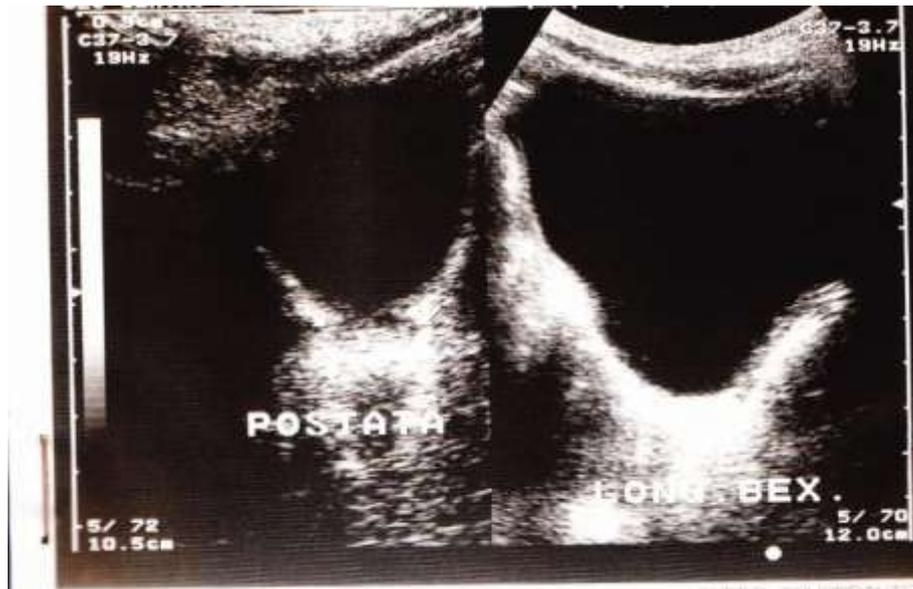


Figura 5 – Ultrassonografia de Bexiga e Próstata: Próstata sem sinais de acometimento. Imagem após 5 anos de acompanhamento

Paciente foi acompanhado por 12 anos através de exames de citologia urinária, raios X, ultrassonografia e tomografias computadorizadas. Atualmente, o paciente encontra-se com 20 anos de idade, apresenta-se saudável, sem qualquer sintoma urinário ou qualquer sequela proveniente do tratamento oncológico e já liberado do acompanhamento por possuir critérios de cura

## DISCUSSÃO

As principais diretrizes apontam a ressecção parcial, possível em aproximadamente 5% a 10% dos casos, ou a cistectomia radical como pilares do tratamento.<sup>19</sup> A cistectomia radical ainda permanece como padrão ouro para o tratamento da neoplasia músculo-invasiva vesical, com controle local eficaz e frequentemente cura da doença.

No entanto, a longo prazo, apresenta morbidade e redução na qualidade de vida e comprometimento da sua função sexual, que

podem ser significativas.<sup>19,20</sup> No homem, a cirurgia radical envolve remoção da próstata, vesículas seminais, ducto deferente proximal e da uretra proximal, o que leva à impotência sexual, a menos que os nervos eretores sejam preservados. Já no sexo feminino, envolve a remoção do útero, tubas, ovários, uretra e parte da vagina.<sup>1,2</sup> Os linfonodos pélvicos geralmente são ressecados no momento da realização da cistectomia radical.<sup>16</sup>

O uso de quimioterapia intravesical já é um método consagrado que objetiva o controle tumoral e a diminuição de recorrências locais. Sua aplicação tem sido feita rotineiramente com importância para a manutenção a longo prazo do tratamento.

A quimioterapia neoadjuvante é reservada para tumores de grande volume, com a intenção de reduzir o número de células, para posterior ressecção.<sup>20</sup> Atua como terapia adjuvante, eliminando as possíveis micro metástases, e torna-se o principal método terapêutico na doença metastática. O uso de

BCG está indicado após os casos de ressecção transuretral.<sup>5-8,20</sup>

Em casos específicos, onde se encontra o rhabdomyosarcoma, as drogas que vem sendo mais utilizadas são a ciclofosfamida, a vincristina e a actinomicina D, apesar de drogas como a isofosfamida, adriplastina e etoposide, também serem eficazes.<sup>16</sup>

A radioterapia é limitada, sendo utilizada como adjuvante para tumores residuais.

Atualmente, a terapia com quimioterapia e radioterapia pré-operatórias combinadas vem sendo empregada e segundo alguns serviços, mostra uma taxa de sobrevida global após dois anos, de 95%.

Os índices de sobrevida após cinco anos variam de acordo com o estadiamento tumoral. Os casos de neoplasia com acometimento superficial a taxa é de 90%. Nos casos infiltrativos, quando em estágio II (T2, T3a) é de 70%, já no estágio III (T3B), varia de 35% a 50%. Nos casos em que ocorre invasão dos tecidos adjacentes e/ou invasão de linfonodos e/ou propagação à distância, a sobrevida está reduzida a 10% a 20% dos pacientes.<sup>2</sup> Com a instituição de uma conduta terapêutica que envolva ressecção tumoral, a sobrevida aumenta consideravelmente.

Hoje em dia, com o desenvolvimento de técnicas e aparelhos endoscópicos cada vez mais potentes e menores, o diagnóstico de lesões intravesicais é feito principalmente com este método. A realização de procedimentos a céu aberto, como o realizado neste relato, tem sido reservada a casos selecionados, principalmente no insucesso do método anterior.

Como mostram os estudos, os tumores vesicais são muito agressivos e caracterizados por sua grande recorrência local. Os casos de

tumores de linhagem diferente dos tumores do urotélio, geralmente são mais invasivos e tratados com uso de técnicas mais agressivas com ressecção cirúrgica.

No caso em questão, a primeira conduta terapêutica foi o uso de quimioterapia e radioterapia, como preconiza a literatura para casos de rhabdomyosarcomas infantis. Com este tratamento, obteve-se resposta com involução completa da lesão, o que geralmente não é observado na evolução desta doença, já que para obtenção da cura, de acordo com a literatura, são necessários procedimentos cirúrgicos. As evidências clínicas e radiológicas da regressão tumoral foram determinantes para o adiamento no tratamento cirúrgico.

A confirmação através de biópsia, negativa para neoplasia, foi fundamental e conclusiva para as condutas posteriores, que aboliram definitivamente a conduta cirúrgica para este caso.

O acompanhamento é fundamental e o uso de tomografia e citologia urinária oncótica é de grande valia. Pelo fato das recorrências ocorrerem mais precocemente, o início do seguimento deve ser mais periódico.

Em acordo com a literatura, este caso foi conduzido sendo realizados exames e avaliações clínicas periódicas a cada três meses no primeiro ano, semestralmente no segundo e anual no restante, até que o critério de cura foi atingido.

A ausência de recorrência no período de cinco anos pode ser caracterizada como cura, assim evidenciada no caso em questão.

Em suma, o tratamento deve ser progressivo, seguindo os diversos meios de eliminação da neoplasia e conservação da bexiga, principalmente em se tratando de doença em paciente infantil.

## CONCLUSÃO

O rhabdomyosarcoma vesical é raro e apresenta piores prognósticos. As abordagens terapêuticas menos agressivas devem ser sempre buscadas, por possibilitar melhor qualidade de vida, principalmente em se tratando de crianças. Porém, o tratamento conservador em grande parte dos pacientes, não é possível devido a sua maior agressividade.

A proposta de preservação vesical neste caso foi muito relevante, pois a resposta ao tratamento quimioterápico e radioterápico foi consistente e duradoura, com remissão completa da lesão confirmada por biopsia de controle.

Apesar de a cirurgia ser o tratamento padrão neste tipo de lesão, sua preservação destaca este caso.

Por fim deve-se ter em mente que os tumores na infância, apesar de raros, não devem ser subestimados. O câncer infantil difere do adulto, quanto aos principais tipos histológicos, suas manifestações, evolução e resposta terapêutica. O pediatra deve estar atento, visando realizar diagnóstico precoce e encaminhamento para serviços especializados, melhorando o prognóstico de seu paciente e aumentando suas chances de cura.

## REFERÊNCIAS

1. Camargo B, LF Lopes. *Pediatria oncológica* noções fundamentais para o pediatra. São Paulo: Lemar; 2000. p.1-193.
2. Basselli EC, Greenberg RE. Intravesical therapy for superficial bladder cancer. *Oncology*. 2000;14:719-29.
3. Babjuk M, Oosterlinck W, Sylvester R, Kaasinen E, Böhle A, Palou J. et al. Guidelines on non-muscle invasive bladder cancer. *Eur Urol*. 2011 Apr;59(4): 584-94.
4. Stenzl A, Witjes JA, Cowan NC, De Santis M, Kuczyk M, Lebret T. Muscle-invasive and metastatic bladder cancer. *Eur Urol*. 2011;59:1009-18.
5. Clack MA, Fisher C, Judson I, Thomas JM. Soft-tissue sarcomas in adults. *N Engl J Med*. 2005;353:701-11.
6. Garcia JA, Dreicer R. Systemic chemotherapy for advanced bladder cancer: update controversies. *J Clin Oncol*. 2006;24:5545-51.
7. Parekh DJ, Bochner BH, Dalbagni G. Superficial and muscle-invasive bladder cancer; principles of management for outcomes assessments. *J Clin Oncol*. 2006; 24:5519-27.
8. Porter MP, Wei JT, Penson DF. Quality of life issues in bladder cancer patients following cystectomy and urinary diversion. *Urol Clin North Am*. 2005;32:207-16.
9. Pompeo ACL, Carrerette FB, Glina S, Ortiz V, Ferreira U, Fonseca CEC, et al. Projeto diretrizes: câncer de bexiga parte I. *Soc Bras Urol, Soc Bras Patol*. 2006 Jun;1-14.
10. Pompeo ACL, Carrerette FB, Glina S, Ortiz V, Ferreira U, Fonseca CEC, et al. Projeto diretrizes: câncer de bexiga parte II. *Soc Bras Urol, Soc Bras Patol*. 2006 Jun: 1-16.
11. Cruz INP, Val MTC, Sartorio AG. Rhabdomyosarcoma de próstata; reporte de um caso. *Mediciego*. 2003 jun;9(1):98-101.
12. Arianayagam R, Arianayagam M, Rashi P. Bladder câncer current management. *Aust Fam Physician*. 2011 Apr;40(4):209-13.
13. Matsushima M, Asakura H, Sakamoto H, Horinaga M, Nakahira Y, Yanaihara H. Leiomyoma of the bladder presenting as acute urinary retention in a female patient: urodynamic analysis of lower urinary tract symptom; a case report. *BMC Urol*. 2010;10:13.
14. Grossfeld GD, Litwin MS, Wolf JS, Hricak H, Shuler CL, Agerter DC. Evaluation of asymptomatic microscopic hematuria in adults: the American urological Association best practice policy-part I: definition, detection, prevalence, and etiology. *Urology* 2001;57:599-603.
15. Wollin T, Laroche B, Psooy K. Canadian guidelines for the management of asymptomatic microscopic hematuria in adults. *Can Urol Assoc J*. 2009;3:77-80.
16. Pollock RE, Doroshov JH, Khayat D, Nakao A, O'Sullivan B. *Manual de oncologia clínica de UICC*. 8ª ed. São Paulo: Fundação Oncocentro de São Paulo; 2000. p. 608-665.

17. Brasil, Ministério da Saúde. TNM: classificação de tumores malignos. 6ª ed. Rio de Janeiro: INCA; 2004.
18. Pompeo ACL, Carrerte FB, Glina S, Ortiz V, Ferreira U, Fonseca CEC, et al. Câncer de bexiga- estadiamento e tratamento I. Assoc Med Bras. 2008 Mai-Jun; 54(3):196-8.
19. Guerra NAC, Rodríguez AF, Manteca AV, Sarmiento IU, Blanco AT. Leiomioma vesical: aportación de un nuevo caso. Arch Esp Urol. 2006 Mar; 59(2):198-201.
20. Delgado NS, Manero JMB, Ariño AB. Leiomioma de vejiga urinaria. Actas Urol Esp. 2001;25:385-7.

**Correspondência:** Mara Lúcia Alvarenga Torres. - Av. Pedro Sales, 466, Centro. Lavras/MG. - CEP: 37200-000 - Email: [malu\\_alv@yahoo.com.br](mailto:malu_alv@yahoo.com.br)